

Aus der Medizinischen Universitätspoliklinik Zürich
(Direktor: Prof. R. Hegglin)

Arbeit unter Leitung von Prof. W. Siegenthaler

Zur Katamnese der Arteriitis temporalis Horton (Riesenzellarteriitis)

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät der Universität Zürich

vorgelegt von

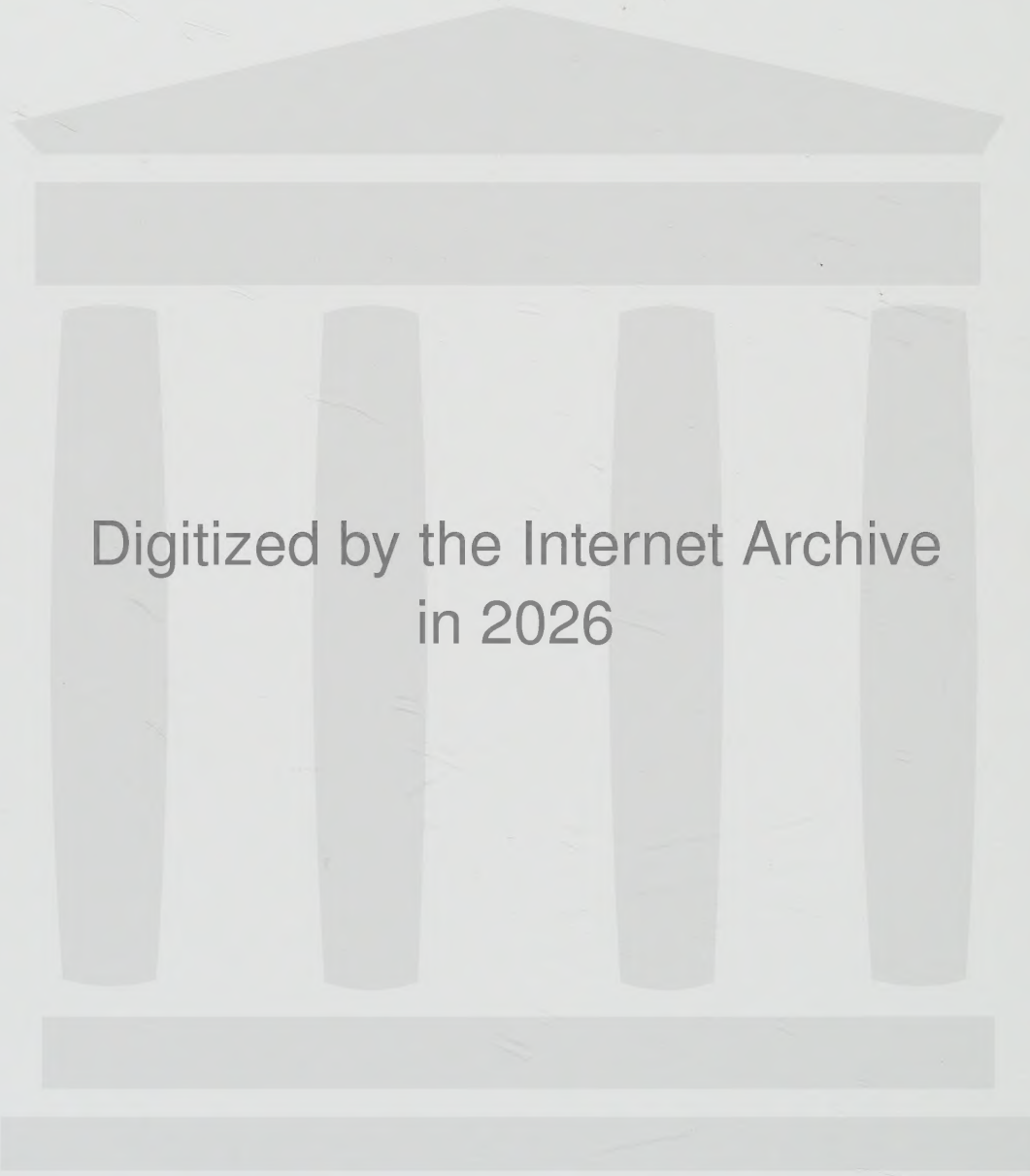
ADOLF DUTTWEILER

von Stadel

Genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. W. Siegenthaler

Zürich, 1970

Verlag HALLWAG AG, Bern



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41507220_0069

Aus der Medizinischen Universitätspoliklinik Zürich
(Direktor: Prof. R. Hegglin)

Arbeit unter Leitung von Prof. W. Siegenthaler

Zur Katamnese der Arteriitis temporalis Horton (Riesenzellarteriitis)

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät der Universität Zürich

vorgelegt von

ADOLF DUTTWEILER

von Stadel

Genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. W. Siegenthaler

Zürich, 1970

Verlag HALLWAG AG, Bern



Meinen lieben Eltern

Sonderdruck aus Schweizerische Rundschau für Medizin
«Praxis», 59. Jahrgang, Nr. 18

An dieser Stelle möchte ich Herrn Prof. Dr. med. W. Siegenthaler für die Ueberlassung des Themas, für die zahlreichen wertvollen Ratschläge und die stete Unterstützung bei der Durchführung dieser Arbeit herzlich danken.

Zur Katamnese der Arteriitis temporalis Horton (Riesenzellarteriitis)

Während der englische Arzt *Hutchinson* (38) 1899 erstmals über einen 80jährigen Patienten mit schmerzhafter, entzündlicher Schwellung und Pulslosigkeit der Temporalarterien berichtete, fand *Jantzen* (39) im Bildnis des blinden Harfenspielers mit auffällig prominent und geschlängelt dargestellten Arteriae temporales auf dem Grabrelief des Paatenemheb aus dem 14. Jahrhundert vor Christus möglicherweise eine frühe künstlerische Darstellung des Krankheitsbildes. Doch erst 1932 erkannten *Horton* und Mitarbeiter (34) die Krankheit als nosologische Einheit und beschrieben sie in zwei weiteren Publikationen (35, 36) ausführlich. Einige Zeit später wurde auch ausserhalb Amerikas, zuerst in England 1938 (40), 1939 in Frankreich (78), 1948 bis 1951 in Deutschland von mehreren Autoren fast gleichzeitig (31, 67, 64) und 1951 in der Schweiz durch *Witmer* (83) sowie *Doret* und Mitarbeiter (20) über die besondere Gefässerkrankung berichtet. Seither sind in zahlreichen Publikationen mehrere hundert Fälle mitgeteilt worden, die zuerst von *Harrison* (29), *Crosby* und *Wadsworth* (17), *Migone* und *Mortara* (55), *Mergoni* (51) und zuletzt von *Roux* (65) zusammengestellt wurden.

Symptomatologie

Meist beginnt die Arteriitis temporalis mit einem Tage bis Monate dauernden Prodromalstadium, welches durch uncharakteristische Allgemeinerscheinungen, wie Müdigkeit, Schwäche, Appetitlosigkeit, Subfebrilität, Arthralgien und Myalgien, gekennzeichnet ist. Anschliessend geht die Krankheit in das Stadium mit den charakteristischen Lokalsymptomen über. Bei meist noch ausgeprägteren Allgemeinerscheinungen treten ausserordentlich intensive, an den Schläfen, im Nacken, in den Augen oder seltener in den Ohren lokalisierte Schmerzen auf, die sich meist gegen Abend verstärken und zu hartnäckiger Schlaflosigkeit führen. In andern Fällen können sehr schmerzhaft Bewegungen in den Kiefergelenken sowie im Bereich der Zähne und des Gaumens die Nahrungsaufnahme empfindlich stören. Gleichzeitig treten in der grossen Mehrzahl der Fälle, jedoch in stark wechselndem Ausmass, die Temporalarterien ein- oder beidseits als geschlängelte, verdickte, schmerzhaft, später häufig pulslose Stränge hervor und erlauben durch eine Probebiopsie die Diagnose auch pathologisch-anatomisch zu bestätigen. Auf Grund dieses klinisch leicht fassbaren führenden Symptoms erhielt die Krankheit

den Namen *Arteriitis temporalis*. Die an andern Stellen des Kopfes als der Temporalregion auftretenden Schmerzen wiesen jedoch auch auf den Befall anderer Aeste der Arteria carotis externa hin, und schon bald zeigte sich, dass in dieser Krankheitsphase nach *Eck* (21) in 37 %, nach *Witmer* (83) und anderen Autoren (53, 55) in etwa 50 % der Fälle gleichzeitig, später, oder nach *Siebert* (73) im Sinne sogenannter primär okulärer Formen, sogar vor der sichtbaren Erkrankung der Temporalarterien wegen gleichzeitigen Befalls der Arteria ophthalmica Visusstörungen bis zur Erblindung auftreten. Je nach dem Sitz der Durchblutungsstörung im Verlauf der Augengefässe (5, 11, 12, 30, 45, 50, 52, 53, 58, 66, 68, 74, 79, 80, 83, 6, 69) äussern sich die Schädigungen am Augenhintergrund in Form einer Ischämie der Papille, seltener der Retina. Erweichungsherde im Nervus opticus infolge Erkrankung seiner nutritiven Gefässe können zu uncharakteristischen Gesichtsfelddefekten und zur Spätexkavation der Papille führen (73). Ausserdem konnten verschiedentlich Augenmuskelparesen beobachtet werden (77, 16). In seltenen Fällen sind auch das statoakustische Organ (16, 33, 19) sowie andere Hirnnerven betroffen. Um diese Verbreitung des entzündlichen Prozesses auf andere Kopfgefässe zu berücksichtigen, wurde deshalb vorgeschlagen, die Krankheit als *Arteriitis cranialis* (43) zu bezeichnen. Zahlreiche weitere Beobachtungen (75, 76, 26, 14, 2, 16, 3, 17, 24, 40, 23, 47, 48, 19, 13, 82, 62, 59) zeigten jedoch, dass praktisch alle Arterien und auch die Venen (22, 17), sehr viel seltener jedoch die kleinen viszeralen Gefässe befallen sein können und damit zu einer entsprechend mannigfaltigen, uncharakteristischen Symptomatologie beitragen. Auf eine diffuse Gefässerkrankung hin deuten auch die ausgesprochenen Allgemeinsymptome mit hypochromer Anämie, gelegentlicher Leukozytose, Dysproteinämie mit Verminderung der Albumine und Erhöhung vor allem der Alpha-2- und Gamma-Globuline und immer erhöhter Blutsenkungsgeschwindigkeit.

Um dieser Generalisierung Rechnung zu tragen, wurde deshalb von *Gilmour* (26) vorgeschlagen, auf Grund des charakteristischen histologischen Befundes den Begriff der *Riesenzellarteriitis* einzuführen. Auch dieser Name mag jedoch nicht völlig zu befriedigen, da Riesenzellen, wenn auch sehr selten, bei verwandten Gefässerkrankungen ebenfalls gefunden werden (27). Nach *Hamperl* (28) sind sie nicht Ausdruck einer primären Erkrankung der elastischen Fasern, sondern werden lediglich zur Beseitigung des resistenteren elastischen Materials ein-

gesetzt und können deshalb auch in anderen Granulationsgeweben auftreten. Auf Grund dieser Ueberlegungen scheint bis zur weiteren ätiologischen und pathogenetischen Klärung die Beibehaltung des allgemein gut bekannten Begriffes der Arteriitis temporalis, welcher sicher das häufigste und hervorstechendste Symptom beschreibt, gerechtfertigt, sofern berücksichtigt wird, dass die Krankheit in weit generalisierterer Form vorkommen kann.

Diagnose

Während die klinische Diagnose bei Miterkrankung der Schläfenarterien leicht zu stellen ist, ergeben sich beim Fehlen dieses Leitsymptoms, beispielsweise im Prodromalstadium oder bei den sogenannten primär okulären Formen, grosse Schwierigkeiten. Nach *Polley* und *Hughes* (56) sollte jedoch bei älteren Leuten mit körperlich-geistigem Zerfall und den häufigen uncharakteristischen rheumatoiden Beschwerden, zusammen mit der obligat beschleunigten Senkungsreaktion, immer an eine Riesenzellarteriitis gedacht werden. Dies geht auch aus Untersuchungen von *Alestig* (1) hervor, der bei neun klinisch ähnlichen Fällen ohne manifeste Erkrankung der Schläfenarterien durch systematisch durchgeführte Probebiopsien aus diesen Gefässen eine Arteriitis temporalis diagnostizieren konnte. Bei jedem Verdacht ist deshalb zur möglichst frühzeitigen Erkennung des Leidens und damit als Voraussetzung für eine wirksame Therapie zur Verhinderung schwerwiegender Augen- und Hirnbeteiligung eine Probeexzision aus der Arteria temporalis durchzuführen. Dieser kleine, in Lokalanästhesie durchgeführte Eingriff hat ausserdem im akuten Stadium neben der diagnostischen auch therapeutische Bedeutung, indem sich nicht nur die quälenden Kopfschmerzen rasch bessern, sondern vielleicht auch das Uebergreifen des Prozesses auf die Augengefässe verzögert werden kann (73, 74). Diese Wirkung beruht möglicherweise auf der Ausschaltung vasokonstriktorischer Dauerreize, welche die Kollateraldurchblutung vermindern.

Die histologische Untersuchung der exzidierten Arterien zeigt typischerweise eine Panarteriitis mit Tendenz zu nekrotisierender, granulomatöser Entzündung der Media und zu obliterierender Endarteriitis (72). Durch Aufsplitterung der elastischen Membranen kommt es zum Auftreten von Riesenzellen.

Differentialdiagnostisch muss neben verschiedensten Affektionen, wie Migräne, Sinusitis, Meningitis, zervikale Spondylose, mandibuläre Arthritis und Trigeminusneuralgie, meist auch ein Hirntumor ausgeschlossen werden.

Aetiologie

Bei immer noch unbekannter Aetiologie wird die Arteriitis temporalis nach *W.* und *G. Siegenthaler* (72) allge-

mein zur Gruppe der nekrotisierenden Angiitiden gerechnet und kann auf Grund von klinischen und pathologisch-anatomischen Besonderheiten von verwandten Formen wie der Periarteriitis nodosa und der Thrombangitis obliterans gut abgegrenzt werden.

Die These eines medikamentös oder infektiös-toxisch bedingten allergisch-hyperergischen Vorgangs (79, 24, 32) im Sinne einer Antigen-Antikörper-Reaktion wurde bisher vor allem auch durch die Erfolge der Kortikosteroidtherapie gestützt. Aus den Berichten über den Nachweis verschiedenster Erreger aus den Arterienexzisaten (2, 3, 49, 44, 10) konnten keine Schlüsse gezogen werden. Auch die typischen histologischen Veränderungen bei der Arteriitis temporalis sind in bezug auf die Aetiologie nicht von Bedeutung, da nach *Dantes* (18) die Gefässwand nur beschränkte Reaktionsmöglichkeiten besitzt, so dass es bei verschiedenen Noxen zu sehr ähnlichen pathologisch-anatomischen Veränderungen kommen kann.

Benthaus und *Neher* (7) weisen auf die in der betroffenen Altersklasse immer vorhandene Arteriosklerose hin und schreiben ihr die Rolle eines prädisponierenden Momentes zu, doch wurde die Krankheit auch in nicht arteriosklerotisch veränderten Gefässen gefunden (85).

Immer noch umstritten ist auch der Ausgangspunkt der Erkrankung. Während einige Autoren (36, 16) eine durch verminderte Durchblutung der Vasa vasorum bedingte Schädigung der Media als primär annehmen, könnte nach *Randerath* (60) der Prozess auch von der Intima ausgehen.

Therapie

Die früher entsprechend der unbekannten Aetiologie sehr mannigfaltige Therapie (6, 18, 63, 42, 46, 44, 62) ist heute im wesentlichen auf folgende drei Punkte beschränkt:

1. Teilresektion der Arteriae temporales, welcher neben diagnostischer auch therapeutische Bedeutung zukommt.
2. Die Therapie mit Kortisonpräparaten, welche erstmals 1948 durch *Chavany* und *Taptas* (15) und 1950 durch *Shick* und Mitarbeiter (70) erfolgreich angewandt wurde.
3. Die dem individuellen Krankheitsbild angepasste zusätzliche Verabreichung von Vasodilantien im akuten Stadium und von Antikoagulantien als Dauertherapie.

Katamnese

W. und *G. Siegenthaler* (72) beschrieben 1961 auf Grund von 26 eigenen Beobachtungen das akute Zustandsbild der Arteriitis temporalis. Im folgenden werden nun anhand von Nachuntersuchungen, die sich teilweise über mehr als zehn Jahre erstrecken, Symptomatologie, Therapie, Verlauf und Prognose dieser Patienten

sowie 13 weitere Fälle diskutiert¹. Die wichtigsten Befunde des Krankheitsverlaufes sind auf Tabelle 1 synoptisch dargestellt.

Geschlechts- und Altersverteilung

Unter den von uns beobachteten Patienten befanden sich 23 Männer und 16 Frauen, doch kommt die Arteriitis temporalis nach grösseren Statistiken (65) bei beiden Geschlechtern ungefähr gleich häufig vor. Sie befallt in der Regel ältere Patienten zwischen 55 und 80 Jahren, kann jedoch nach verschiedenen Mitteilungen (63, 19, 54, 26) und einer eigenen Beobachtung auch früher auftreten. Bei unseren Patienten betrug das Durchschnittsalter 71 Jahre, wobei der jüngste 43 und der älteste 86 Jahre alt waren.

Lokalsymptome

Neben dem Befall der Temporalarterien, welcher als Leitsymptom in 32 Fällen vorhanden war, stand vor allem die schwerwiegende Beteiligung der Augengefässe in 20 Fällen, also in mehr als 50 %, im Vordergrund. Es erblindeten dabei vier Patienten beidseitig, zwei rechts und drei links, wobei in zwei dieser Fälle auch das zweite Auge eine schwere Amblyopie aufwies. Weitere fünf Patienten erlitten eine beidseitige und vier eine einseitige, ausgeprägte Visusverminderung. Drei Kranke zeigten ausserdem uncharakteristische Gesichtsfelddefekte, und in einem Fall trat eine Diplopie auf. Die einmal eingetretenen schweren Visusverluste waren in Uebereinstimmung mit den bisherigen Erfahrungen (57), ausser in Fall 29, bei welchem jedoch eine zentrale arterielle Durchblutungsstörung angenommen werden muss, irreversibel.

Ausser den Augengefässen, welche neben den Temporalarterien weitaus am häufigsten vom Krankheitsprozess betroffen sind, konnte der typische histologische Befund in je einem Fall auch in der Arteria facialis und in der Arteria occipitalis nachgewiesen werden. Bei einem andern Patienten (Fall 29), der sechs Wochen nach Spitaleintritt an zerebralen Komplikationen starb, ergab die Autopsie einen Befall der Arteriae temporalis, carotis interna, ophthalmica, ciliaris sowie der Aorta.

¹ Für die Ueberlassung einzelner Befunde bin ich den Augenkliniken des Kantonsspitals Zürich (Direktor: Prof. R. Witmer) und des Kantonsspitals St. Gallen (Chefarzt: Prof. A. Bangerter), den medizinischen Kliniken des Kantonsspitals Zürich (Direktor: Prof. P. H. Rossier) und des Kantonsspitals St. Gallen (Chefarzt: Dr. Th. Wegmann), der medizinischen Abteilung der Schweiz. Pflegerinnenschule (leitende Aerztin: Dr. G. Siegenthaler) sowie der neurologischen Klinik des Kantonsspitals Zürich (Direktor: Prof. G. Baumgartner) sehr zu Dank verpflichtet.

Bei zwei weiteren Patienten, die nur wenige Monate nach Beginn der Krankheit ad exitum kamen, sowie bei einem dritten, dessen Elektrokardiogramm das Bild eines frischen Myokardinfarktes zeigte, konnte ein Zusammenhang mit der Arteriitis temporalis wohl vermutet, aber nicht histologisch verifiziert werden.

Allgemeinsymptome

Das *Hämoglobin* unserer 39 Patienten schwankte bei Spitaleintritt zwischen 40 und 88 %. In 30 Fällen bestand eine leichte bis schwere hypochrome Anämie mit praktisch immer erniedrigten Serumeisenwerten. Bei allen Patienten stieg das Hämoglobin unter Kortikosteroiden oder gegen Ende der Krankheit spontan wieder auf normale Werte an. Hingegen zeigten mehrere Versuche, dass die Anämie trotz erniedrigtem Serumeisenspiegel mit Eisenpräparaten nicht beeinflusst werden kann.

Die *Leukozytenzahl* schwankte bei Spitaleintritt zwischen 2300 und 12 800/mm³ und war nur in 13 Fällen leicht erhöht. In sieben Fällen bestand eine leichte Linksverschiebung und in drei Fällen eine Eosinophilie zwischen 4 und 9 %. Alle Blutbildveränderungen verschwanden mit der Normalisierung der übrigen Allgemeinsymptome.

Serumproteine: Bei nahezu allen Patienten konnte mit Hilfe der Elektrophorese eine mehr oder weniger ausgeprägte Dysproteinämie vom Typus der akuten Entzündung (86) mit Erhöhung vor allem der Alpha-2- und der Gamma-Globuline und Verminderung der Albumine festgestellt werden. Die Alpha-2-Globuline schwankten bei Spitaleintritt zwischen 9,8 und 25,2 %, die Gamma-Globuline zwischen 12 und 28,9 % und die Albumine zwischen 30,6 und 51 %. Parallel zur Veränderung des Albumin/Globulin-Verhältnisses war auch eine obligate Senkungsbeschleunigung vorhanden, die 35 bis 103 mm in der ersten Stunde betrug. Diese Verschiebungen der Serumproteine und damit auch die Senkungsreaktion, welche in Tabelle 2 anhand eines typischen Falles dargestellt sind, verändern sich entsprechend der Aktivität des entzündlichen Prozesses. Unter Kortisontherapie fanden wir praktisch immer eine mehr oder weniger rasche Verminderung der Senkungsbeschleunigung und der Dysproteinämie. Häufig kam es jedoch nach dem Absetzen der Kortikosteroide zu einer erneuten Verschlechterung dieser Befunde, welche auf die immer noch vorhandene Aktivität der Krankheit und damit auf die unbedingte notwendige Fortsetzung der Behandlung hinweisen. Die Senkungsreaktion sollte aus diesen Gründen auch nach Beendigung der Medikation noch über mehrere Monate regelmässig kontrolliert werden, um ein eventuelles Rezidiv und die damit verbundenen Risiken einer Mitbeteiligung weiterer Gefässe, erfassen zu können. Siehe Tabelle 2.

Die *Immunelektrophorese* zeigte bei zwei Patienten im akuten Stadium eine Verstärkung der Alpha-1-Anti-

Fortsetzung auf Seite 14

Nr.	Alter Geschl.	Initialsymptome	Augenbefund vor Therapiebeginn	Therapie	Biopsie	Beschwerden nach Arteriekt.	Augenbefund nach Abheilung
1	76 J. Frau	Stirn-Schläfen- kopfschmerzen Visusverminderung	VR: Amaurose VL: Fingerz. in 1 m Fundus: Re Papil- lenödem, Retinade- generationsherde. Li: Papille scharf begrenzt, Gesichts- felddefekt li. unt.	Arteriektomie bds. Deltacortril (100- 5 mg) 9 Wochen Vasodilatantien	+ / +	Kopfschmerzen gebessert	VR: Amaurose VL: FZ in 1 m Fundus: Bds. Papillenatrophie
2	65 J. Frau	Stirnkopfschmerzen Status febrilis Kein Visusverlust	bds. normal	Arteriektomie bds. Deltacortril (50- 10 mg) 6 Wochen	+ / +	Kopfschmerzen nur vorübergehend gebessert	—
3	59 J. Mann	Nacken-Schläfen- kopfschmerzen, Müdigkeit, Schwä- che, Gewichts- verlust Kein Visusverlust	bds. normal	Arteriektomie re. Prednison (30-15 mg) 6 Wochen	re. fragl. +	zusammen mit Prednison verschwunden	—
4	67 J. Frau	Rückenschmerzen mit Ausstrahlung in die Beine. Später Schl.-Kopfschmerzen	—	Prednison (30-5 mg) während 3 Jahren	—	—	—
5	68 J. Mann	Plötzliche Abnahme des Visus links. Sonst keine Beschwerden	VR: 1,0, VL: 0,5- 0,6. Fundus: Re: Arterien eng, Kaliberschw. Li: Leicht abge- blasste Papille, Gefäße idem. Ausfall der unteren Gesichtsfeldhälfte links	Prednison (30-10 mg) 6 Monate	links +	—	unverändert
6	83 J. Mann	Schwäche, Müdig- keit, diffuse Kopf- und Zahnschmerzen Visusabnahme	VR: Handbewe- gungen VL: Lichtschein Fundus: Papillen- ödem bds.	Arteriektomie bds. Deltacortril (15- 5 mg) 6 Wochen Vasodilatantien	+ / +	unbeeinflusst	VR: Fingerz. in 40 cm. VL: Handb. 30 cm Fundus: Bds. Papillenatrophie
7	65 J. Mann	Nach grippalem Inf. Stirn- u. Schläfen- kopfschmerzen. Subj. Visusabnahme	Erhöhter Augen- druck, sonst normaler Befund	Arteriektomie bds. Pilocarpintropfen	+ / +	sofortige Besserung	Unter normali- siertem Augendruck Visusstörung verschwunden
8	68 J. Mann	Appetitlosigkeit, Gewichtsabnahme, Stirn-, Nacken- und Schläfenkopfschm. Schwellung und Schmerzhaftigkeit der Art. temporales	VR: 0,5, VL: 0,7 Fundus: bds. oB. Einengung der Ge- sichtsfeldausse- n grenzen vor allem rechts	Arteriektomie bds. Deltacortril (40- 5 mg) 4 Wochen	+ / +	vorübergehend verschwunden	VR: 0,6, VL: 0,8 Fundus und Ge- sichtsfelder unverändert

Senkungsreaktion nach ~ Monaten 0 3 6 12 24 <					Alpha 2-Globul. nach ~ Monaten 0 3 6 12 24 <					Hb-Aus- gangs- wert	normalisiert nach	Rezidive	Komplikationen Nebenbefunde
?	51	41			10	9	7			60%	?	Wiederanstieg der BSR nach dem Absetzen des Deltacortril, jedoch keine vermehrten Beschwerden	Hüftgelenksbeschwerden rechts. Exitus nach 3 Jahren keine Autopsie Todesursache nicht bekannt
65	64	34			25	20	9			69%	12 Mt. (88%)	Keine Hinweise für ein Rezidiv in Elektrophorese und Senkungsreaktion jedoch erneut Kopfschmerzen und zusätzlich Gelenkschmerzen	Schulter-, Ellenbogen- und Kniegelenksbeschwerden, durch gleichzeitige Psoriasis oder Art. temp. bedingt. Durchblutungsstörungen der unteren Extr. arteri- itisch oder arteriosklerotisch?
56	15				10	15	12		12	58%	24 Mt. 79%	keine	keine
49	18				10	16			12	68%	36 Mt. 87%	Nach Absetzen des Prednison erneut starke Rückenschmerzen, deshalb bis jetzt 5 mg Pr./die	keine
60	1				15	13				75%	3 Mt. (91%)	keine	keine
95	70	58			14	19				57%	3 Mt. 72% 5 Mt. 60%	Nach Absetzen des Deltacortril erneutes Ansteigen der Alpha 2-Globuline, Absinken des Hb. Keine Beschwerden	Exitus nach 7 Jahren Keine Autopsie Todesursache nicht bekannt
53	35				20	18	16			70%	6 Mt. 87%	keine	Hypertonie. Keine Nierenfunktionsstörung. Exitus nach 3 J., keine Autopsie, Todesursache nicht bekannt
53		22	22	17		12	9			86%	18 Mt. unverändert	Nach Absetzen des Deltacortril erneut subfebrile Temp. und gelegentl. Kopfschmerzen	EKG: Myokardschaden Hypertonie

Nr.	Alter Geschl.	Initialsymptome	Augenbefund vor Therapiebeginn	Therapie	Biopsie	Beschwerden nach Arteriekt.	Augenbefund nach Abheilung
9	60 J. Frau	Nach Infekt der ob. Luftwege starke Nackenkopfschm.	VR: 1,0, VL: 1,25 Fundus: Papillen oB. Li. kleiner De- generationsherd der Netzhaut. Ge- sichtsfelder intakt	Arteriektomie zu- erst re., dann li. Deltacortril (30- 5 mg) 4 Wochen	+ / +	re. sofortiges Verschwinden li. erst unter Cortison	unverändert
10	73 J. Frau	Müdigkeit, Un- wohls., Stirnkopf- schmerzen. Plötz- liche Erblindung des re. Auges unter heftigen Schmerzen	VR: Amaurose VL: Fingerzähl. in 2 m. Fundus :Re: Papillenödem, li. scharf begrenzte Pap. Isch. Bezirk der Netzhaut	Meticorten (40 mg) Dauer? Arteriektomie bds.	+ / +	?	Amaurose bds.
11	72 J. Frau	Rheumatoide Beschw. in den Beinen. 9 Monate später plötzlich Amaurose li. und Visusabnahme re. 13 Tage nach Absetz. d. Predni- sonth. wegen Hepatitis chr.	VR: Lichtperception VL: Amaurose Fundus: Re: Netz- hautödem. Li.: Pap. unscharf be- grenzt mit kleinen Blutungen	Arteriektomie li. Prednison während 10 Wochen wegen Hepatitis. Später Ultracorten während 2 Wochen	li. +	?	Amaurose bds. Papillenatrophie bds.
12	86 J. Frau	Nach Erkältung Be- ginn mit Schläfen- kopfschmerzen und reduziertem AZ, Gewichtsabnahme. Passagere Visus- abnahme	VR und L.: 0,05 Fundus bds. unauf- fällig, Glaucoma simplex bds.	Prednisolon (30- 10 mg) 5 Monate	—	—	VR und L.: 0,3 Fundus: unauff.
13	79 J. Frau	Diffuse Muskel- schm. später Nacken-, Schläfen-, Zahn- und Ohr- schmerzen. Plötz- liche Visusabnahme	VR: Lichtschein VL: 0,2 Fundus: Re: Pap. unscharf, li.: weissl. Herde in Netzhautmitte	Arteriektomie bds. Deltacortril (20 mg) 10 Tage Vasodilantien	+ / +	schlagartig verschwunden	Visus unverändert. Pap. besonders re. abgeblasst
14	76 J. Mann	Stirnkopfschmerzen mit Ausstrahlung gegen den Hals. Nach ca. 3 Mt. plötzlich vollst. Erblindung bds.	VR: Fingerz. in 2 m VL: Hb vor dem Auge. Fundus: Re: Pap. scharf begr. Degeneration der Netzhaut. Li.: Pap. unscharf begrenzt, abgeblasst, Art. ver- engt, Venen gestaut	Arteriektomie li. Cortril (100-40 mg) nach 3 Wochen wegen Magenbe- schwerden abge- setzt. Vasodilatan- tien	li. +	vorübergehend gebessert	Amaurose bds. Papillenatrophie
15	75 J. Frau	Müdigkeit, Angina pectoris, leichter apoplekt. Insult, anschliessend Nackenkopf- schmerzen und Erblindung li.	VR: 0,5 VL: Amaurose Fundus: Re: Pap. blass ödematös, li.: Pap. blass, unscharf, Art. bds. eng	Arteriektomie re. ACTH (10 E) wäh- rend 14 Tagen Penicillin. Vasodilantien allg. und retrobulb.	re. +	?	VR: 0,5 VL: Amaurose Fundus: bds. ab- geblasste Papillen
16	68 J. Mann	Müdigkeit, Ge- wichtsabnahme, Inappetenz, sub- febrile Temp. Halb- seitenkopfschm.	bds. normal	Arteriektomie re. Prednison (50-5 mg) während 11 Mona- ten	re. +	unverändert	unverändert

Senkungsreaktion nach ~ Monaten 0 3 6 12 24					Alpha 2-Globul. nach ~ Monaten 0 3 6 12 24					Hb-Aus- gangs- wert	normalisiert nach	Rezidive	Komplikationen Nebenefunde				
65	58				37	29	18	14		11	10	40 %	24 Mt. (74 %)	keine	keine		
58	25				18	15						88 %	unverändert	Generalisierung der Arteriitis temp.: Befall von art. temp., carotis int., ophthal., ciliares und Aorta	Encephalomalacie mit Hemiparese re. Verwir- rungszustand. Exitus nach 6 Wochen an hyposta- tischer Pneumonie. Auto- psie		
48	27	28	48		20	16				12	11	65 %	12 Mt. (90 %)	Erblindung bds. nach Ab- setzen der 10wöchigen, wegen Hepatitis durchgeführten Prednisonbehandlung	Durchblutungsstörungen an den unteren Extr. Fragl. Femoralisstopp bds. Wahrscheinlich arterio- sklerotisch bedingt		
47		6			9	15				11		69 %	4 Mt. (82 %)	keine	keine		
64	13	30				16	13					?	6 Mt. 78 %	Nach Absetzen des Delta- cortril rascher Wiederanstieg der BSR. Keine Beschw.	Exitus nach 6 Monaten Keine Autopsie, Todesursache unbekannt		
62	22				7		15			9		78 %	24 Mt. (86 %)	keine	Exitus nach 5 Jahren Keine Autopsie Todesursache unbekannt		
52	45				22					10		68 %	3 Mt. (80 %)	1 Monat nach der nur 14täg- igen Prednisonbehandl. Visus- störungen auch auf dem zweiten Auge	Anginöse Beschwerden EKG: Vorhofextrasyst., Linksschaden, Vorhofs- überlastung links bei Aortenstenose nach Ge- lenkrheumatismus. Exitus n. 3 J., keine Autopsie		
63		58	34	42	30	15				14	10	12	10	66 %	6 Mt. (84 %)	Bei versuchsmässigem Ab- setzen des Prednison geringe Allgemeinsymptome, leichtes Wiederansteigen von BSR und Alpha 2-Glob. nach 11 Monaten Therapie	keine

Nr.	Alter Geschl.	Initialsymptome	Augenbefund vor Therapiebeginn	Therapie	Biopsie	Beschwerden nach Arteriekt.	Augenbefund nach Abheilung
17	78 J. Frau	Nach Erkältung plötzlich starke Nackenkopfschm. Nach einigen Tagen zuerst re., dann li. erblindet	VR: 1/60 VL: Lichtperception Fundus: abge- blasste, temp. un- scharfe Pap. re., li. Pap. scharf begrenzt, blass	Arteriektomie bds. Millicorten (3–1 mg) während 9 Monaten Vasodilatantien allg. und retrobulb.	+ / +	gebessert	VR: 1/60 VL: Handbeweg. auf 1 m F: bds. abgebl. scharf begr. Papillen
18	69 J. Mann	Rheumatoide Beschw. später dif- fuse Kopfschm. Visusstör. zuerst li. mit Doppelbildern, dann auch rechts	VR: 1,0 VL: Amaurose Fundus: re. unauff. li.- Papillenödem	Arteriektomie bds. Prednison (30–5 mg) während 1 Monat Vasodilatantien allg. und retrobulb.	— / —	gebessert	VR: Lichtperception VL: Handbeweg. vor dem Auge Fundus: Pap. ab- geblasst, scharf begrenzt
19	70 J. Mann	Müdigkeit, Schwä- che im li. Ober- schenkel, später Nacken-, Kiefer- gelenk- und Schläfenschmerzen. Schwellung d. Temp- arterien. Erblindung am linken Auge	VR: 1,0 VL: Amaurose Fundus: re. unauff. links verwaschene unscharf begrenzte Papille	Arteriektomie bds. Deltacortril (30–?) Dauer? Vasodilatantien allg. und retrobulb.	+ / +	schlagartig gebessert	VR: 1,0 VL: Amaurose Fundus: re. unauff. li. Pap. abgebl.
20	63 J. Mann	Appetitlosigkeit, Müdigkeit, später Schläfenkopfschm. und Schwellung der Temporalarterien Bläschensehen	bds. normal	Arteriektomie li. Meticorten (100– 5 mg) während 4 Monaten später nochmals Prednison (30–5 mg) während 2 Wochen wegen Rezidiv	li. —	schlagartig verschwunden	bds. normal
21	67 J. Frau	Appetitlosigkeit, Gewichtsabnahme, Schläfenkopfschm., Schwellung in Kie- ferwinkelgegend bds.	V: bds. 1,0 Fundus: unauffällig bds.	Arteriektomie re. Deltacortril (30– 5 mg) während 16 Tagen	re. +	schlagartig verschwunden	—
22	64 J. Mann	Gelenkschmerzen, Gewichtsabnahme, diff. Kopfschmerzen Schwellung d. art. temporales. Keine Sehstörungen	—	Arteriektomie bds. Prednison (30–5 mg) während 1 Jahr	+ / +	sofort verschwunden	—
23	52 J. Frau	Fieber, Schweissaus- brüche, Nacken- kopfschmerzen	bds. normal	Prednison (30– 10 mg) während 6 Monaten	—	—	—
24	77 J. Mann	Claudicatio inter- mittens. Später Schläfenkopfschm. Schwellung der art. temporales	VR: 0,8, VL: 1,0 Aphakie bds. Fundus: Macula- degeneration bds.	Arteriektomie re.	re. +	schlagartig verschwunden	—

Senkungsreaktion nach ~ Monaten 0 3 6 12 24 <					Alpha 2-Globul. nach ~ Monaten 0 3 6 12 24 <					Hb-Aus- gangs- wert	normalisiert nach	Rezidive	Komplikationen Nebenbefunde	
42					18 15					10	76 %	2 Mt. (82 %)	keine	Schweres psychoorgan. Syndrom. Fortschreit. Marasmus, wahrscheinlich arteriosk. bedingt. Exitus nach 3 Jahren, keine Autopsie
41 22					20 15 15					12	81 %	3 Mt. (105 %)	Trotz 30 mg Prednison / die nach 3 Tagen Visusabnahme im zweiten Auge, vor allem mit Gesichtsfeldeinengung	keine
35 32 38					7 14 15					10	75 %	6 Mt. (90 %)	Rasches Wiederansteigen der BSR nach 7tägiger Delta- cortilbehandlung. Deshalb erneute Steroidbehandlung	Fragl. anginöse Beschwer- den bei unverändertem EKG
66 58					41 21 16					13	57 %	(nach 4 Mt. 75 %) (nach 7 J. 87 %)	Nach 4 Monaten Meticort.- Behandlung Rezidiv mit Kopfschmerzen, Rückenschm. und Wiederanstieg der BSR	Karzinom d. Magenantrums Gastrektomie. Nach 6½ J. beschwerdefrei, jedoch erneut Anstieg der BSR, wahrscheinlich unabhängig von der Art. temporalis
50 53 16					16 18 13 6					9	62 %	(nach 7 J. 98 %)	keine	keine
60 18					26 15 8					12	76 %	3 Mt. (96 %)	Vorübergehende Erhöhung der Erhaltungsdosis von 5 auf 7,5 mg Prednison wegen erneu- ten rheumat. Beschwerden.	Leichte Herzinsuffizienz
62 27 17					16 19 14 13					11	69 %	3 Mt. (97 %)	keine	keine
30					29 12					11		3* Mt. (94 %)	keine	Claudicatio intermittens arteriosklerotisch bedingt. (Muskelbiopsie und Röntgenaufnahmen) Exitus nach 4 Jahren Keine Autopsie Todesursache unbekannt

Nr.	Alter Geschl.	Initialsymptome	Augenbefund vor Therapiebeginn	Therapie	Biopsie	Beschwerden nach Arteriekt.	Augenbefund nach Abheilung
25	69 J. Mann	Stirnkopfschmerzen Nach 3 Wochen mehrmaliger tran- sitor. Visusverlust auf d. einen oder andern Auge	VR: Handbeweg. VL: Fingerzählen Fundus: bds. Bild d. Zentralarterien- verschlusses	Arteriektomie bds. Deltacortril (50- ? mg) während mehreren Monaten Vasodilantien allg. und retrobulb.	+ / +	vorübergehend gebessert	VR und L: Fingerz. auf 1-2 m Fundus: Papillen- abblassung bds.
26	79 J. Frau	Gewichtsverlust, Appetitlosigkeit, Schläfenkopfschm. bds. Visusverlust	VR: Handbew. in 1 m. VL: Handbew. in 1,5 m. Beginn. Katarakta sen. Fundus: Papillen ödematös, unscharf, Gesichtsfeldein- engung bds.	Arteriektomie bds.	+ / +	?	VR: Lichtperzeption VL: Exzent. Fix. 3/60. Fundus: Pap. ab- geblasst, scharf begrenzt. Kaliber- schw. d. Gefäße
27	71 J. Mann	Gewichtsverlust, Fieber, Stirn- und Kiefergelenkschm. Kein Visusverlust	bds. normal abge- sehen von Fundus arterioskleroticus I.	Arteriektomie bds. Prednison (15-5 mg) während 5 Monaten	+ / +	schlagartig beschwerdefrei	—
28	74 J. Mann	14 Tage nach Auf- schlagen mit dem Kopf in d. Schläfen- gegend erneut Schm. in diesem Bereich. 1 Tag später bds. Visusverlust	VR: Handbew. in 50 cm, VL: Fingerz. in 1,5 m. Fundus: bds. unscharf be- grenzte, ödematöse Papillen	Arteriektomie bds. Prednison wegen Entgleisung des Diabetes nur sehr kurze Zeit	+ / +	?	VR: Hb. 50 cm VL: 0,1 Fundus: Bds. Papillenatrophie
29	78 J. Frau	Müdigkeit, Appetit- losigkeit, Gewichts- abnahme. Schläfen- und Parietalkopf- schm. Leichte Visusstörungen	Fundus arterioskler. Im übrigen unauff. Visus nicht geprüft	Arteriektomie bds. Celestone (3-? mg) Dauer? Vasodilantien allg. und retrobulb.	+ / +	sofort verschwunden	VR und VL: 0,4 Fundus arterio- skleroticus bds.
30	65 J. Mann	Müdigkeit, Kopf- schm. Schwellung der Temporal- arterien	Iriskolobom links. Keine Anhalts- punkte für Art. temporalis	Arteriektomie li. Prednison (40- 30 mg) nach 5 Mona- ten abgesetzt wegen Osteoporose und Wirbelfraktur. Nachher wegen Rezidiv nochmals Prednison (10-5 mg) während 1 Jahr	li. +	?	unverändert
31	55 J. Mann	Schmerzen und Schw. in den Beinen. Später Nacken- und Schläfenkopfschm. Schwellung der art. temporales	bds. unauffällig	Arteriektomie re. Prednison (30-5 mg) während 5 Monaten 2,5 mg jeden 2. Tag während weiteren 2 Jahren	re.: +	schlagartig verschwunden	—
32	74 J. Frau	Schläfenkopfschmer- zen, Schwellung d. art. temporales. Erblindung rechts	VR: Lichtperzeption VL: 0,2 Fundus: Pap. vor all. re. unscharf begr. und blass, ödematös	Arteriektomie bds. Ultracorten (50- 10 mg) während 2 Jahren	+ / +	?	VR: Lichtperzeption VL: 0,9 korr. F: Pap. bds. scharf begrenzt, blass re. mehr als li.

Senkungsreaktion nach ~ Monaten 0 3 6 12 24 <					Alpha 2-Globul. nach ~ Monaten 0 3 6 12 24 <					Hb-Aus- gangs- wert	normalisiert nach	Rezidive	Komplikationen Nebenbefunde		
58	7				49	?				13	81 %	1½ Mt. (97 %)	Keine sicheren Rezidive. Apoplektischer Insult könnte durch Arteriitis bedingt sein, da gleichzeitig Erhöhung der BSR jedoch keine Anaemie	Dekompensierte Hyper- tonie. 3 Jahre nach der Arteriitis apoplektischer Insult mit vorübergehender motor. Aphasie	
51											70 %	—	keine Nachkontrollen	Kombiniertes Aortenvitium Dekompensierte Hyper- tonie. EKG: Sinusrh., Linkstyp, Linksüber- lastung, Koronarinsuf- fizienz. Exitus nach 5 Jah- ren. Keine Autopsie. Todesursache?	
60	58	36			16	12	17			7	70 %	? nach 5 J. (100 %)	keine	Leichte Herzinsuffizienz	
47					45		15				?	nach 1 J. 99 %	Kein sicheres Rezidiv. Apoplektischer Insult steht möglicherweise mit der Arteriitis in Zusammenhang. Senkung und Elektrophorese nach 1 Jahr praktisch unver- ändert, da Steroidtherapie unmöglich	3 Jahre nach Beginn der Arteriitis apoplektischer Insult, drei Monate später Exitus. Keine Autopsie	
55	30						15				74 %	nach 1 Mt. 80 %	keine	Verwirrungszustand, Zuckungen, plötzlicher Visusverlust bds. Unter massiv. Behandl. mit Vasodilantien allg. und retrobulbär Visus zurück- gekehrt. Exitus, keine Autopsie	
49	32	56	65	26	20	10		12	11	7	8	66 %	24 Mt. (88 %)	Nach 9 Monaten Absetzen des Prednison wegen Osteo- porose und Wirbelfraktur. Anschließend massives Rezidiv mit Anstieg der BSR, Anämie und Erhöhung der Alpha 2-Globuline	EKG: Frischer, nicht pene- trierender Vorderwand- infarkt gleichzeitig mit dem Rezidiv der Arteriitis Beteiligung der Korona- rien? Cortisonmyopathie nach Wiedereinsetzen der Steroidbehandlung
51		27	19				12	16		8	10	62 %	(nach 2 J. 77 %)	Immer wieder leichte Gelenk- und Nackenschmerzen, jedoch bei normalen Laborbefunden. Kein sicheres Rezidiv	Osziilogramm: Spastische arterielle Durchblutungs- störungen der unteren Extremitäten
45					18	10				11	11	73 %	(nach 2½ J. 84 %)	keine	keine

Nr.	Alter Geschl.	Initialsymptome	Augenbefund vor Therapiebeginn	Therapie	Biopsie	Beschwerden nach Arteriekt.	Augenbefund nach Abheilung
33	72 J. Mann	Ringförmige Kopfschmerzen, Müdigk. Akute Visusabnahme rechts	VR: Handbew. in 50 cm VL: 1,0, Fundus: Re. Zentralvenenverschl., li. Arterien eng, Pap. unauffällig	Arteriektomie bds. Deltacortril (30–10 mg) 6 Wochen Vasodilantien allg. und lokal	+ / +	verschwunden	VR: Fingerzählen VL: 0,3, Fundus: Papillen blass, bes. rechts = Opticusatrophie
34	64 J. Frau	Müdigkeit, Unwohl-, Fieber, Schläfenkopfschmerzen, keine Visusverminderung	bds. unauffällig	Arteriektomie li. Prednison (40–10 mg) Dauer?	li. +	gebessert	—
35	62 J. Mann	Müdigkeit, Appetitlosigkeit, Gewichtsabnahme. Nacken- und Schläfenkopfschmerzen Visusabnahme	VR: Fingerz. in 50 cm VL: Amaurose Fundus: Bds. Papillenödem	Arteriektomie bds. Deltacortril (30–10 mg) während 6 Wochen Vasodilantien allg. und lokal	+ / +	schlagartig gebessert	VR: Handbew. 50 cm VL: Amaurose F: Opticusatr. bds., Glaucoma s. re.
36	68 J. Frau	Appetitlosigkeit, Stirnkopfschmerzen Erblindung rechts. Gelenkschmerzen	VR: Amaurose, VL: 1,0 Fundus: Re: Papillenödem, li: oB	Arteriektomie re. Cortison (150–50 mg) mit Unterbruch während 1 ½ Mt. Vasodilantien	re. +	sofort gebessert	VR: Amaurose VL: 1,0 F: Opticusatrophie re.
37	58 J. Mann	Müdigkeit, Appetitlosigkeit, Temp. Diff. Muskelschmerzen. Zahn- und Kopfschmerzen, Schwell. am Kiefer re., Verhärt. an der Wangenschleimhaut	—	Arteriektomie aus der Wangenschleimhaut. Penicillin, Causith	+	verschwunden	—
38	77 J. Mann	körperl. Zerfall, später Kopfschmerzen im Nacken, Temp., Visusabnahme	VR: Amaurose VL: Fz. in 50 cm. Fundus: Bds. blasse Pap., re. ausgeprägter und ödematös	Arteriektomie bds. Prednison (40–5 mg) während 9 Mt. Vasodilantien allg. und lokal	+ / +	wenig verändert	Amaurose bds. Fundus: Opticusatrophie
39	43 J. Mann	3 Mt. nach Verletzung an Stirn-Schläfenseite re. hier wieder starke Kopfschmerzen. Gleichzeitig Muskelschmerzen am Thorax und lumbal. Müdigkeit	Bds. unauffällig Keine Anhaltspunkte für Arteriitis temporalis	Arteriektomie li. später rechts. Prednison (50–30 mg) später Leder-cort 16 mg während 14 Monaten. Nachher erneut 20 mg bis jetzt	li.— re.—	nach 1. Biop. unverändert, nach 2. Biop. sofortige Besserung	unverändert

trypsinpräzipitationslinie und der Haptoglobinpräzipitationslinie. In den übrigen Fällen, insbesondere im Stadium der Abheilung konnten keine signifikanten Veränderungen festgestellt werden.

Alle anderen, bei einem Teil unserer Patienten durchgeführten Untersuchungen, wie die serologischen *Luesreaktionen*, der Nachweis von *LE-Zellen*, *Latextest*, *Antiglobulinkonsumptionstest* und *Antistreptolysintiter*, verliefen negativ.

Therapie

Zur Sicherung der Diagnose und gleichzeitig zur Therapie wurde bei 22 unserer Patienten beidseitig und bei 15 Kranken nur einseitig die *Arteriektomie* durchgeführt. In den übrigen drei Fällen war die Diagnose klinisch eindeutig zu stellen, und es bestand in bezug auf eine eventuelle Augenbeteiligung keine dringende Indikation zur Biopsie. Die histologische Untersuchung zeigte bei

Senkungsreaktion nach ~ Monaten 0 3 6 12 24 <						Alpha 2-Globul. nach ~ Monaten 0 3 6 12 24 <						Hb-Aus- gangs- wert	normalisiert nach	Rezidive	Komplikationen Nebenbefunde
103	34			22	15		8			10	?		2 J. (86 %)	8 Monate nach Krankheitsbe- ginn leichter apoplekt. Insult, welcher auf eine Beteiligung der Hirnart. hindeutet. Anstieg d. BSR	Visusabnahme am 2. Auge unter Vasodilantien Exitus nach 12 Jahren
58	32			18		20	13			13	13	75 %	3 Mt. (83 %)	keine	keine
52	42		7	10			12		10	9		68 %	6 Mt. (82 %)	Starker Wiederanstieg der BSR nach dem Absetzen der 6wöchigen Cortisontherapie, gleichzeitig leichte Verschl. des Visus. Keine Beschw.	Glaucoma simplex
60	35			19	18	16				11		68 %	2 Mt. (89 %)	Sofortiges Rezidiv mit Kopfschmerzen nach nur 12 Tagen Cortison. Nach erneuter Steroidbehandlung rezidivfrei	Oszillogramm: Vermin- derte Ausschläge an der li. Grosszehe
57	112		13		20				9			67 %	(nach 2 J. 94 %)	Ohne Steroidtherapie nach Stellung der Dg. trotz Arteriektomie weitere Er- höhung der BSR und der Anämie. Nach 4 Monaten spontane Remission	Hyperthyreose Hypertonie Exitus nach 5 Jahren an apoplektischem Insult
63	10			12		14				10		62 %	1 Mt. (86 %)	keine	Exitus nach 9 Jahren an fraglichem Magenkarzinom
50	11		13	21		15			10			81 %	1 J. (109 %)	Nach 14 Monaten Steroid- behandlung sofortiges Rezidiv mit Nacken- und Schläfen- schmerzen, Erhö. von BSR und Alpha 2-Glob., Absinken des Hb. Sofort Besserung nach Wiedereinsetzen der Therapie	

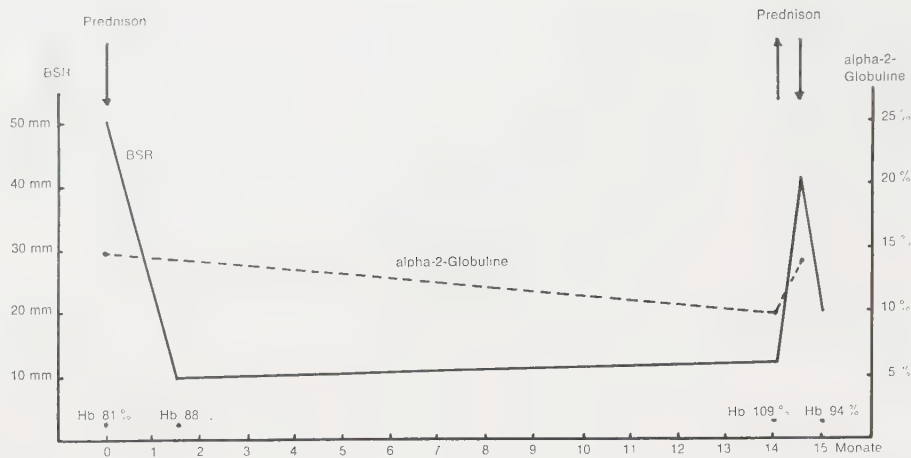
33 Präparaten das typische Bild der Riesenzellarteriitis. In drei Fällen waren die Arterienfragmente nicht verändert, doch liess das klinische Bild an der Diagnose keine Zweifel offen.

35 der 39 Patienten wurden während 10 Tagen bis zu 36 Monaten, im Durchschnitt während ungefähr 7 Monaten, in absteigender Dosierung mit ACTH, Kortison, Prednison oder entsprechenden Kortikosteroidpräparaten behandelt. Gleichzeitig wurden in einigen Fällen zur

Prophylaxe der Osteoporose anabole Hormone verabreicht.

Alle Patienten mit akuter Visusverschlechterung erhielten auf Grund von guten Erfahrungen anderer Autoren (84) neben den Kortikosteroiden zusätzlich *Vasodilantien* retrobulbär und allgemein.

Die Antikoagulation, welche als zusätzliche Massnahme vor allem zur Verhinderung thrombo-embolischer Kom-



Tab. 2 : Hb, BSR und Alpha-2-Globuline unter Prednison bei einem Fall von Arteriitis temporalis.

pplikationen empfohlen wurde, ist dagegen bei keinem unserer Patienten durchgeführt worden.

Verlauf

Nach der Arteriekтомie waren 15 Patienten sofort schmerzfrei, 10 empfanden eine dauernde oder vorübergehende Besserung und nur 3 klagten über stationäre Beschwerden. Bei den übrigen Patienten sind keine entsprechenden Angaben vorhanden. Unter der anschließenden Kortisontherapie besserte sich neben den durch die Arteriekтомie nicht beeinflussten Beschwerden vor allem auch der meist sehr stark reduzierte Allgemeinzustand. Nach mehreren Autoren (5, 9, 71, 70, 37) und den eigenen Beobachtungen können mit der konsequenten Kortisontherapie jedoch auch die gefürchtete Augenbeteiligung und andere schwere Komplikationen weitgehend verhütet werden. Nur noch in den ersten Tagen nach dem Einsetzen der Behandlung (81, 20, eigene Fälle 19, 29) und bei ungenügender Dosierung sowie beim zu frühen Absetzen des Medikamentes muss noch mit einer Beteiligung neuer Gefäßabschnitte gerechnet werden. Anhand von Kontrollbiopsien während der Kortisonbehandlung konnte allerdings nachgewiesen werden, dass der entzündliche Prozess in den bereits befallenen Gefäßen nur unwesentlich beeinflusst werden kann. Auch die stark wechselnde Dauer der Krankheit, die bei unseren Patienten zwischen einigen Monaten und drei Jahren schwankte, wird durch die Therapie wahrscheinlich nicht verkürzt. Diese Tatsachen weisen auf die grosse Rezidivgefahr hin und damit auf die Notwendigkeit einer langdauernden medikamentösen Behandlung bis zum natürlichen Ende der Krankheit (72), das heisst bis zur Normalisierung von Senkungsreaktion und Elektrophorese auch nach dem Absetzen der Kortikosteroide. Bei nicht weniger als 17 unserer Patienten konnten klinisch oder anhand der Laboratoriumsbefunde Rezidive nachgewiesen werden, wobei in Fall 11 zwei Wochen nach dem Absetzen einer zweimonatigen Prednisonbehandlung eine beidseitige und bei Fall 15 zwei Wochen nach einmonatiger Prednisonbehandlung die Erblindung am zweiten Auge eintrat.

Wegen einer durch die Kortikosteroidbehandlung bedingten Osteoporose erlitt einer der Patienten eine Wirbelfraktur. Es scheint deshalb angezeigt, mit der langdauernden Kortisontherapie, vor allem auch in Anbetracht des allgemein hohen Erkrankungsalters, zur Verhütung dieser Komplikationen gleichzeitig anabole Hormone zu verabreichen. Die retrobulbäre und allgemeine Anwendung von Vasodilantien bei akuter Visusverschlechterung war bei unseren Patienten nur in Fall 29 eindeutig wirksam, bei dem unter Prednison nach vier Tagen eine transitorische beidseitige Erblindung bei normalem ophthalmoskopischem Befund auftrat. Da jedoch gleichzeitig ein Verwirrungszustand und zeitweise tonisch-klonische Zuckungen bestanden, welche zusammen mit der Visusstörung unter der sofortigen, intensiven Behandlung mit Vasodilantien wieder vollständig verschwanden, dürfte es sich in diesem speziellen Fall eher um eine zentral gelegene Manifestation der Arteriitis mit Gefäßspasmen als um einen Befall der distalen Augengefäße gehandelt haben.

Prognose

Die Prognose der Arteriitis temporalis ist quoad vitam wegen der spontanen Heilungstendenz gewöhnlich gut, darf jedoch wegen der zahlreichen konkomitierenden Altersveränderungen, insbesondere der Arteriosklerose, nur mit Vorsicht gestellt werden.

Die Letalität, welche in der Literatur mit ungefähr 10 % (17) angegeben wird, ist hauptsächlich durch schwere zerebrale und kardiale Komplikationen bedingt. Von unseren 39 Patienten starben 15 innerhalb sechs Wochen bis zwölf Jahren, doch konnte nur in Fall 10 auf Grund der Autopsiebefunde mit Sicherheit bestätigt werden, dass der Tod durch eine entzündliche Beteiligung der zerebralen Gefäße eintrat. Bei allen übrigen Fällen bestand kein sicherer Zusammenhang zwischen Todesursache und Arteriitis temporalis.

Quoad sanationem hat sich die Prognose mit der langfristigen Kortikosteroidtherapie und mit der frühzeitigen Exzision der Temporalarterien in bezug auf die gefürchtete sekundäre Augenbeteiligung gebessert. Nach einer

Statistik aus der Mayo-Klinik (9) erblindeten unter Kortison nur noch 9 % der Patienten doppelseitig, gegenüber 17 % in der Vergleichsgruppe aus der Zeit vor Einführung dieser Therapie. Auch bei unseren Patienten veränderte sich der Visus unter der Kortikosteroidtherapie nur noch in geringem Masse. Die Erblindungen und schweren Sehstörungen waren entweder bei Beginn der Behandlung schon vorhanden oder traten, wie in den schon erwähnten Fällen 11 und 15 erst einige Zeit nach dem Absetzen der Medikation unter den Zeichen eines Rezidives auf.

Irreversible Schädigungen anderer Organe, wie sie in der Literatur vereinzelt beschrieben werden, konnten bei unseren Patienten nicht beobachtet werden.

Zusammenfassung

Anhand katamnestischer Untersuchungen bei 39 Fällen von Arteriitis temporalis werden im Rahmen einer Beschreibung des Krankheitsbildes Symptomatologie, Therapie, Verlauf und Prognose diskutiert und die wichtigsten Befunde des Krankheitsverlaufes synoptisch dargestellt. Neben dem Befall der Temporalarterien in 32 Fällen zeigten 20 Patienten eine schwerwiegende Beteiligung der Augengefäße, und in einem Fall konnte histologisch die Generalisierung der Krankheit nachgewiesen werden. Daneben waren praktisch immer die typischen Allgemeinsymptome mit hypochromer, eisen-refraktärer Anämie, Dysproteinämie und der damit verbundenen Beschleunigung der Senkungsreaktion vorhanden, welche sich unter der Behandlung oder nach Abheilung der Krankheit spontan wieder normalisierten. Die Therapie besteht heute im wesentlichen aus der Arteriektomie zu diagnostischen und therapeutischen Zwecken, der langfristigen Kortikosteroidtherapie kombiniert mit anabolen Hormonen und der zusätzlichen Verabreichung von Vasodilantien bei Visusstörungen im akuten Stadium. Mit der konsequenten Kortisontherapie während der ganzen Dauer der Krankheit, die bei unseren Patienten zwischen einigen Monaten und drei Jahren schwankte und mit der Senkungsreaktion und der Elektrophorese gut überwacht werden kann, können nicht nur die qualvollen Beschwerden und der meist stark reduzierte Allgemeinzustand beeinflusst, sondern auch die gefürchtete Beteiligung der Augen- und Hirngefäße weitgehend verhütet werden. Dagegen sind die beim Einsetzen der Behandlung bereits vorhandenen Visusverluste im allgemeinen irreversibel. Die Prognose der Arteriitis temporalis, welche unter gleichzeitigem Verschwinden aller Symptome nach unterschiedlicher Dauer spontan zum Stillstand kommt, hat sich demnach mit der heutigen Therapie sowohl quoad vitam als auch quoad sanationem vor allem in bezug auf die Schädigung der Augengefäße deutlich gebessert.

Résumé

La séméiologie, la thérapeutique et le pronostic de l'artérite temporale sont exposés sur la base d'examen catamnestiques de trente-neuf cas et les plus impor-

tautes données cliniques et de laboratoire sont représentées par un tableau synoptique.

Dans trente-deux cas les artères temporales étaient touchées, dans vingt il y avait une atteinte sérieuse des artères ophtalmiques et de leurs branches et dans un seul cas les examens histologiques ont montré la généralisation de la maladie.

À côté des lésions locales, pratiquement tous les patients présentaient les symptômes d'une atteinte générale de l'organisme, notamment une anémie hypochrome résistante à la thérapeutique au fer, une dysprotéinémie et une vitesse de sédimentation accélérée se normalisant pendant le traitement ou après la guérison spontanée de la maladie.

Le traitement actuel consiste en:

- Artériectomie précoce, qui à côté de l'effet thérapeutique nous permet le diagnostic exact.
- Administration prolongée de corticoïdes et de stéroïdes anabolisants.
- Traitement complémentaire par des vasodilatateurs au stade aigu des troubles visuels.

La maladie dure de quelques mois à trois ans et son évolution peut être surveillée facilement par la vitesse de sédimentation et l'électrophorèse. Le traitement régulier à la cortisone supprime les symptômes généraux et les douleurs locales parfois extrêmement pénibles. En même temps on peut éviter dans la plupart des cas les complications graves provoquées par l'atteinte des vaisseaux oculaires et cérébraux. Les troubles visuels apparus déjà avant le traitement sont par contre pratiquement toujours irréversibles. Le pronostic en ce qui concerne l'atteinte oculaire s'est donc considérablement amélioré avec le traitement actuel.

Bibliographie

1. Aletig K., Barr J.: Giant-cell arteriitis, a biopsy study of polymyalgia rheumatica, including one case of Takayasu's disease. *Lancet* I, 1228, 1963.
2. Andersen T.: Arteriitis temporalis (Horton). *Acta med. scand.* 128, 151, 1947.
3. Andersen T.: Arteriitis temporalis Horton without arteriitis temporalis. 128, 230, 1947.
4. Büssler H.: Ein Fall von akuter, beidseitiger, optikoretinaler Arteriitis granulomatosa bei Arteriitis temporalis. *Klin. Mbl. Augenheilk.* 125, 104, 1954.
5. Baur H.: Zur Klinik der Arteriitis temporalis. *Ther. Gegenw.* 97, 152, 1958.
6. Bénard H., Rambert P., Pestel M.: Artérite temporale et complications oculaires. *Bull. Soc. méd. Hôp. Paris* 65, 1271, 1949.
7. Benthaus J., Naber R.: Arteriitis temporalis. *Med. Klin.* 46, 616, 1951.
8. Berger E.H., Senders W.L.: Temporal arteritis. *J. Amer. med. Assoc.* 171, 124, 1959.
9. Birkhead N.C., Wagener D.P., Shick R.M.: Treatment of temporal arteritis with adrenal corticosteroids. *J. Amer. med. Assoc.* 163, 821, 1957.
10. Bouqien Y., Kerneis J.-P., Hervouet D., Moyen D.: Artérite temporale avec hémoculture positive au streptocoque. *Presse méd.* 59, 1775, 1951.

11. *Bruce G. M.*: Temporal arteritis as a cause of blindness. *Amer. J. Ophthalm.* 33, 1568, 1950.
12. *Burk M.*: Augenbeteiligung bei Arteriitis temporalis. *Klin. Mbl. Augenheilk.* 120, 273, 1952.
13. *Cardell B. S., Hanley T.*: A fatal case of giant-cell or temporal arteritis. *J. Path. Bact.* 63, 587, 1951.
14. *Chasnoff J., Jefferson M. D., Vorzimer J.*: Arteritis temporalis, a local manifestation of a systemic disease. *Arch. intern. Med.* 20, 327, 1944.
15. *Chavany J. A., Taptas J. N.*: A propos d'un cas d'artérite temporale. *Presse méd.* 69, 835, 1948.
16. *Cooke W. T., Cloake P. C. P., Govan A. D. T., Colbeck J. C.*: Temporal arteritis a generalized vascular disease. *Quart. J. Med.* 15, 47, 1946.
17. *Crosby R. C., Wadsworth R. C.*: Temporal arteritis. *Arch. intern. Med.* 81, 431, 1948.
18. *Dantes A.*: Temporal arteritis. *J. Amer. med. Assoc.* 131, 1265, 1946.
19. *v. Ditttrich P., Reindell H., Wurm K., Zintz R.*: Zum Krankheitsbild der generalisierten Riesenzellarteriitis. *Dtsch. med. Wschr.* 85, 1842, 1960.
20. *Doret J.-P., Roux J.-L., Rywlin A.*: L'artérite temporale. *Schweiz. med. Wschr.* 81, 946, 1951.
21. *Eck H.*: Die Riesenzellarteriitis. *Dtsch. med. Wschr.* 84, 423, 1959.
22. *Eckerström St.*: Subacute phlebitis of the temporal vessels. *Acta med. scand. Supplementum* 170, 169, 1946.
23. *Finlayson R., Robinson J. O.*: Giant-cell arteritis in the legs. *Brit. med. J.* II, 1595, 1955.
24. *Frangenheim H.*: Zur Frage der Riesenzellarteriitis. *Zbl. Allg. Path. Anat.* 88, 34, 1951.
25. *Gilmour J. B.*: Giant-cell chronic arteritis. *J. Path. Bact.* 53, 263, 1941.
26. *Gordon L. Z., Thurber D. C.*: Temporal arteritis. *Arch. Path.* 42, 402, 1946.
27. *Hamperl H.*: Elastische Fasern als Fremdkörper, Bemerkungen zur sogenannten Arteriitis temporalis. *Virchows Arch.* 323, 591, 1953.
28. *Harrison R. J., Harrison C. B., Kopelmann H.*: Giant-cell arteritis with aneurysms. *Brit. med. J.* II, 1593, 1955.
29. *Haslbeck J.*: Ueber Augenbefunde bei Arteriitis temporalis. *Ber. Dtsch. ophthalm. Ges.* 58, 339, 1953.
30. *Hauss W. H., Burwinkel R.*: Ueber die Arteriitis temporalis. *Zschr. Kreislaufforsch.* 38, 210, 1949.
31. *Hillenbrand H. J., Tiwisina Th.*: Arteriitis temporalis (Horton) bzw. Riesenzellarteriitis. *Zbl. Chir.* 78, 1345, 1953.
32. *Höök A. O., Jernelius B.*: Temporal arterit. Tre fall med ögonsymptom. *Nord. Med.* 48, 1224, 1952.
33. *Horton B. T., Magath T. B., Brown G. E.*: An undescribed form of arteritis of the temporal vessels. *Proc. Staff. Meet. Mayo Clin.* 7, 700, 1932.
34. *Horton B. T., Magath T. B., Brown G. E.*: Arteritis of the temporal vessels. *Arch. intern. Med.* 53, 400, 1934.
35. *Horton B. T., Magath T. B.*: Arteritis of temporal vessels. Report of seven cases. *Proc. Staff. Meet. Mayo Clin.* 12, 548, 1937.
36. *Horton B. T.*: Headache and intermittent claudication of the jaw. *Headache* 2, 29, 1962.
37. *Hutchinson N.*: Diseases of the arteries. *Arch. Surg.* I, 323, 1889.
38. *Jantzen G.*: Der blinde Harfner auf dem Grabrelief des Paatenemheb. *Mat. med. Nordm.* 20, 689, 1968.
39. *Jennings G. H., Camb M. B.*: Arteritis of the temporal vessels. *Lancet* I, 424, 1938.
40. *Kaye S. I.*: Temporal arteritis. *Lancet* I, 1039, 1949.
41. *Keen H.*: Cranial arteritis presenting as meningitis. *Brit. med. J.* I, 993, 1950.
42. *Kilbourne E. D., Wolff H. G.*: Cranial arteritis: A critical evaluation of the syndrome of temporal arteritis with report of a case. *Ann. intern. Med.* 24, 1, 1946.
43. *Kimmerling F., Nordin F. P.*: Cranial arteritis: A case report and discussion. *Ann. intern. Med.* 36, 1520, 1952.
44. *Kreibitz W.*: Opticomalazie, die Folge eines Gefäßverschlusses im retrobulbären Abschnitt des Sehnerven. *Klin. Mbl. Augenheilk.* 122, 719, 1953.
45. *Leriche R., Fontaine R.*: Conditions nécessaires, résultats et technique de l'artériectomie dans les oblitérations artérielles d'après 80 opérations. *Presse méd.* 43, 1953, 1935.
46. *Lucien M., Mathieu L., Verain M.*: Artérite nodulaire de la tête et du cou. *Arch. Mal. Cœur* 32, 603, 1939.
47. *Magarey F. R.*: Dissecting Aneurysm due to giant-cell aortitis. *J. Path.* 62, 445, 1950.
48. *McMillan G. C.*: Diffuse granulomatous aortitis with giant-cells. *Arch. Path.* 49, 63, 1950.
49. *Mehmel L.*: Das Auftreten der Riesenzellarteriitis in Deutschland. *Zschr. Kreislaufforsch.* 43, 242, 1954.
50. *Meier D.*: Augenbeteiligung bei Arteriitis temporalis. *Ber. Dtsch. ophthalm. Ges.* 56, 363, 1951.
51. *Mergoni M.*: Studio clinico ed anatomo-patologico dell'arterite temporale. *Pathologica* 44, 73, 1952.
52. *Meyer-Schwickerath G.*: Erblindung bei Arteriitis temporalis. *Aerzt. Wschr.* 6, 704, 1951.
53. *Meyerratken E.*: Ueber Augenveränderungen bei Arteriitis temporalis und der Endangitis obliterans. *Klin. Mbl. Augenheilk.* 123, 433, 1956.
54. *Meyers L., Lord J. W.*: Cranial arteritis. Report of its occurrence in a young woman. *J. Amer. med. Assoc.* 136, 169, 1948.
55. *Migone L., Mortara M.*: L'artérite temporale. *Min. med.* 40, 477, 1949.
56. *Paulley J. W., Hughes J. P.*: Giant-cell arteritis in the aged. *Brit. med. J.* II, 1562, 1960.
57. *Pestalozzi D., Martenet A. C.*: Zur Kasuistik der Arteriitis temporalis mit Augenbeteiligung. *Ophthalmologica* 141, 155, 1961.
58. *Piper H. F., Unger L.*: Ueber Gesichtsfelddefekte bei Arteriitis temporalis und posthämorrhagische Sehstörungen. *Med. Klin.* 52, 543, 1957.
59. *Polasky N., Polasky S. H., Magenheimer H., Abrams N. R.*: Giant-cell arteritis. *J. Amer. med. Assoc.* 191, 342, 1965.
60. *Randerath E.*: Die Bedeutung der allergischen Pathogenese bei der Arteriitis. *Pathologisch-anatomisches Referat. Verh. dtsch. Ges. inn. Med.* 60, 539, 1954.
61. *Ratschow M.*: Die peripheren Durchblutungsstörungen. *Steinkopff Dresden*, 5. Aufl. 304, 1953.
62. *Rice-Oxley J. M., Cooke A. M.*: Temporal arteritis, two cases treated with Aureomycin. *Lancet* I, 89, 1951.
63. *Roberts A. M., Askey J. M.*: Temporal arteritis, relief of headache by injection of procaine hydrochloride. *J. Amer. med. Assoc.* 137, 697, 1948.
64. *Römer K. H.*: Arteriitis temporalis (cranialis) chronica. *Zahnärztl. Zschr.* 6, 900, 1951.
65. *Roux J. L.*: Le syndrome de l'artérite temporale. *Helv. med. Acta, Supplementum* 34, ad Vol. 21, 1954.

66. Schirmer R.: Arteriitis temporalis mit Augenbeteiligung und Arterienresektion. *Klin. Mbl. Augenheilk.* 124, 58, 1954.
67. Schrader E. A.: Zur Arteriitis der Kopfarterien. *Dtsch. med. Wschr.* 74, 541, 1949.
68. Schwab F., Sochor F.: Zur Frage der Arteriitis temporalis mit Mitbeteiligung der Augen. *Klin. Mbl. Augenheilk.* 122, 727, 1953.
69. Seitz R.: Die Riesenzellarteriitis als Ursache akuter Erblindung. *Klin. Mbl. Augenheilk.* 132, 303, 1958.
70. Shick R. M., Baggenstoss A. H., Fuller B. F., Polley H. F.: Effects of cortison and ACTH on periarteritis nodosa and cranial arteritis. *Proc. Staff. Meet. Mayo Clin.* 25, 492, 1950.
71. Siegenthaler W., Siegenthaler G., Isler U.: Grundlagen und Indikationen für die Behandlung innerer Krankheiten mit Kortisonen unter spezieller Berücksichtigung von Prednisolon. *Medizinische* 50/51, 1958.
72. Siegenthaler W., Siegenthaler G.: Arteriitis temporalis Horton (Riesenzellarteriitis) *Dtsch. med. Wschr.* 86, 425, 1961.
73. Siegert P.: Klinik und Pathologie der Arteriitis temporalis (cranialis). *Hamburger Aerztebl.* 3, 52, 1951.
74. Siegert P.: Akute Ischämie der Papille bei Arteriitis cranialis (temporalis). *Klin. Mbl. Augenheilk.* 120, 254, 1952.
75. Sproul E. E.: A case of temporal arteritis. *New York State J. Med.* 42, 345, 1942.
76. Sproul E. E., Hawthorne J. J.: Chronic diffuse mesaortitis. *Amer. J. Path.* 13, 311, 1937.
77. Stein E.: Ueber die Arteriitis cranialis. *Aerzt. Wschr.* 9, 361, 1954.
78. Thévinard M.: Syndrome névralgique, cranio-fronto-temporal d'origine sympathique. Résection de l'artère temporale superficielle. *Bull. Soc. chir. Paris* 31, 136, 1939.
79. Thiel R.: Arterielle Durchblutungsstörungen des Sehnerven und der Netzhaut. *Dtsch. med. Wschr.* 79, 329, 1954.
80. Wagener H. P.: Temporal arteritis and loss of vision. *Amer. J. med. Sci.* 212, 255, 1946.
81. Whitfield A. G. W., Cooke W. T., Evans P. J., Rudd C.: Temporal arteritis and its treatment with cortisone and ACTH. *Lancet* I, 408, 1953.
82. Wiedermann B., Neoral L., Wiedermann M.: Myokardinfarkt infolge Hortons granulomatöser Arteriitis (Arteriitis temporalis). *Cardiologia* 33, 323, 1958.
83. Witmer R.: Arteriitis temporalis. *Ophthalmologica* 121, 160, 1951.
84. Witmer R., Schmid A.: Zur Therapie der Arteriitis temporalis. *Ophthalmologica* 135, 433, 1958.
85. Wright I. S.: Cranial arteritis (temporal arteritis) in: *Vascular diseases in clinical practice.* Yearbook Pub. Chicago 1948.
86. Wuhrmann F., Wunderly Ch.: *Die Bluteiweisskörper des Menschen.* Schwabe Basel, 2. Auflage, 146, 1952.

Curriculum vitae

Am 17. April 1939 wurde ich als Bürger von Stadel in Turbenthal geboren, wo ich die Primarschule besuchte. An der Kantonsschule Winterthur absolvierte ich sechseinhalb Jahre Gymnasium und schloss 1958 mit der Maturität Typus B ab. Das Medizinstudium begann ich an der Universität Genf und legte 1959 das erste, 1962 das zweite propädeutische Examen ab. Nach den klinischen Semestern in Zürich beendigte ich meine Studienzeit im Mai 1966 mit dem eidgenössischen Staatsexamen. Anschliessend war ich auf der gynäkologisch-geburtshilflichen und auf der medizinischen Abteilung der Schweizerischen Pflegerinnenschule in Zürich als Assistenzarzt tätig und leistete dazwischen Militärdienst bei den Sanitätstruppen bis zum Oberleutnant.

Ich bin verheiratet und Vater zweier Kinder.

